الغلاف

إهداء

إلى عائلة كل مريض من المرضى المصابين بفقر دم البحر الأبيض المتوسط

(الثلاسيميا)

من أجل حياة أفضل

مقدمة

فقر دم البحر الأبيض المتوسط أو الثلاسيميا هو أحد أمراض الدم الوراثية وهو منتشر في جميع أنحاء العالم ولكن بنسبة عالية في الدول المطلة على البحر الأبيض المتوسط لذلك سمي بفقر دم البحر الأبيض المتوسط ، وهذا المرض منتشر أيضاً في بعض الدول العربية ومنها المملكة العربية السعودية وخاصة في بعض مناطق المملكة مثل المنطقة الشرقية ومنطقة المدينة المنورة ومنطقة مكة المكرمة والمنطقة الجنوبية، وقد اهتمت المملكة العربية السعودية بهذا المرض من خلال إنشاء المراكز الخاصة بهذا المرض لتقديم الرعاية الطبية الشاملة لهؤلاء المرضى ، حيث تم إنشاء مراكز الثلاسيميا في كلاً من محافظة الاحساء ومدينة جدة والمدينة المنورة ، ويعتبر مركز الثلاسيميا بالمدينة المنورة من أهم المراكز التي تقدم رعاية طبية شاملة بالمملكة العربية السعودية.

وحيث ان هذا المرض وراثي فهو مزمن ويبقى مع المريض مدى الحياة ، لذلك لا بد للمريض التعايش مع المرض ومعرفة الكثير عنه.

ونظراً لشح المكتبات العامة من الكتب الطبية المتخصصة في مثل هذه الأمراض المزمنة ، ولما رأيته خلال الممارسة الطبية من عدم معرفة الكثير من المرضى وذويهم بالمعلومات الطبية الأساسية عن هذا المرض.

لذلك وجدت من الأهمية تأليف هذا الكتاب بأسلوب بسيط ليكون دليلاً إرشادياً للمرضى وأولياء أمورهم لتزويدهم بالمعلومات الطبية الأساسية ولتوعية المجتمع بصفة عامة عن كيفية الوقاية من هذا المرض المزمن.

تعريف مرض الثلاسيميا

مرض الثلاسيميا هو مرض وراثي ينتقل من الوالدين إلى الأبناء ويحدث نتيجة خلل في إنتاج مادة بروتينية مكونة لخضاب الدم الهيموجلوبين وينتج عن ذلك عدم قدرة الجسم على تكوين كريات الدم الحمراء السليمة التي تنقل الأكسجين إلى مختلف أنحاء الجسم وكريات الدم الحمراء المريضة يحدث لها تكسر وتحلل مما يؤدي إلى فقر دم شديد مزمن ويسبب أعراض متعددة وقد يؤدي إلى الوفاة لا قدر الله اذا لم يتم العلاج والمتابعة بصفة منتظمة ، وهناك عدة أنواع من الثلاسيميا مثل الثلاسيميا بيتا –والثلاسيميا ألفا وأنواع أخرى.

وأيضاً تصنف الثلاسيميا حسب شدة المرض إلى ثلاثة أنواع وهي على النحو التالي:

١. الثلاسيميا الصغرى (حامل المرض)
٢. الثلاسيميا المتوسطة
٣. الثلاسيميا الكبرى

والثلاسيميا بيتا هيا الأكثر انتشاراً وعندما نتحدث عن الثلاسيميا دائما وفي هذا الكتاب نقصد الثلاسيميا بيتا الكبرى وهي الشديدة الخطورة والتي يكون فيها المريض معتمداً على نقل الدم بصفة مستمرة مدى الحياة.

الوراثة والمرض:

مرض الثلاسيميا من الأمراض الوراثية ومن أنواع الوراثة المتنحية أي كلا الوالدين يكونان حاملان للمورث الخاص بالمرض وطريقة انتقال المرض تكون من الوالدين حاملي المرض حيث كل من الوالدين يعطي طفله إحدى المورثتين فيظهر لنا الاحتمالات التالية في كل حمل فقد يكون الجنين مصاباً بنسبة ٢٥ ٪ عندما يرث المورثين من كلا الوالدين وقد يكون حاملاً للمرض عندما يرث إحدى المورثين من أحد الوالدين بنسبة ٥٠٪ وقد يكون سليماً بنسبة ٢٥٪ عندما يرث المورثين السليمين من الوالدين.

وللوقاية من هذا المرض ينصح بأجراء الفحص الطبي قبل الزواج لاكتشاف الحاملين للمرض وذلك لتفادي الزواج بين الحاملين للمرض.

أعراض المرض:

تظهر أعراض المرض خلال السنة الأولى من العمر وتكون على النحو التالي :

١. فقر الدم

وتكون أعراضه على صورة شحوب بالجلد أو الأغشية المخاطية كذلك الخمول والشعور بالتعب والإرهاق لأقل جهد.

٢. التأخر في النمو.

٣. تضخم الطحال والكبد.

٤. تغيرات في عظم الوجه والجمجمة.

التشخيص :

يتم تشخيص مرض الثلاسيميا بإجراء الفحوصات التالية:

١. صورة الدم الكاملة (CBC) حيث توضح نقص في نسبة الهيموجلوبين وغالباً يكون أقل من ٧جرام لكل ١٠٠ مليلتر ، أيضاً يكون هناك نقص في حجم كريات الدم الحمراء (MCV)

٢. اختبار الفصل الكهربائي للهيموجلوبين (Hemoglobin Electrophoresis) والذي يبين ارتفاع نسبة الهيموجلوبين الجنيني (HbF) تصل إلى نسبة ٩٠٪

مضاعفات المرض:

هناك مضاعفات متعددة لمرض الثلاسيميا ، وهذه المضاعفات هي التي تسبب مشاكل مزمنة للمريض وهي من أهم أسباب الوفاة لمرضى الثلاسيميا ، وهذه المضاعفات غالباً ما تكون نتيجة زيادة نسبة الحديد بالدم بسبب نقل الدم المتكرر والحديد الزائد يترسب في أعضاء الجسم المختلفة ويسبب خلل في وظائفها ، وأهم هذه المضاعفات ما يلي:

١. تضخم عضلة القلب مع هبوط وفشل القلب وهو من الأسباب الرئيسية للوفاة عند المرضى.

٢. فشل في وظائف الغدد الصماء مثل الغدة النخامية والغدة الدرقية والغدة الجار درقية ، ويؤدي هذا القصور إلى المشاكل التالية:

- نقص النمو الجسماني.
- تأخر البلوغ عند الجنسين.
- هشاشة العظام.
- نقص القدرات الذهنية.
- العقم أو تأخر الحمل عند الزواج

٣. التهاب الكبد المزمن نتيجة ترسب الحديد بالكبد وقد يؤدي إلى فشل الكبد.
٤. مرض السكري نتيجة فشل البنكرياس بسبب ترسب الحديد الزائد.
٥. تغير لون الجلد إلى اللون الداكن بسبب ترسب الحديد.
٦. الإصابة بالأمراض المعدية التي تنتقل بواسطة الدم مثل الالتهاب الكبدي (ب ، ج).
٧. زيادة الالتهابات الجرثومية بسبب نقص المناعة نتيجة استئصال الطحال وقد تكون هذه الالتهابات خطيرة تؤدي للوفاة في بعض الأحيان إذا لم يتم اكتشافها وعلاجها بصفة عاجلة.
٨. الآثار النفسية والاجتماعية

نظراً لكون المرض وراثي ومزمن فقد يسبب بعض المشاكل النفسية مثل الإحباط والاكتئاب للمريض ، بالإضافة إلى الآثار الاجتماعية والاقتصادية التي تحدث للأسرة والمريض.

العلاج:

علاج المرض يتضمن عدة محاور منها:

١. نقل الدم المنتظم.
٢. علاج زيادة نسبة الحديد في الدم.
٣. علاج مضاعفات زيادة نسبة الحديد.
٤. استئصال الطحال.
٥. زراعة النخاع.

وسوف يتم توضيح كل محور بشيء من التفصيل فيما يلي:

برنامج علاج الثلاسيميا

نقل الدم المنتظم

نقل الدم يعتبر العلاج الأساسي لعلاج مرض الثلاسيميا ويجب أن يكون الدم بجودة عالية وآمن والهدف من نقل الدم هو :

أ. ضمان انتقال كمية كافية من الأكسجين إلى أنسجة الجسم المختلفة.

ب. الحصول على نسبة كافية من الهيموجلوبين لضمان نمو الجسم بشكل طبيعي.

ج. الحد من بعض أعراض المرض الناتجة من نقص الدم مثل تشوه الوجه والجمجمة وتضخم الطحال والكبد.

- برنامج نقل الدم المنتظم :

نقل الدم يتم من خلال نظام متفق عليه عالمياً يشمل إجراءات محددة لضمان سلامة نقل الدم وتحصيل أهدافه وتشمل هذه الإجراءات ما يلي:

١. متى يتم البدء في نقل الدم ؟

يبدأ مريض الثلاسيميا في نقل الدم المنتظم عندما ينخفض الهيموجلوبين إلى أقل من ٧ جرام لكل ١٠٠ مليليتر مرتين خلال أكثر من أسبوعين أو عندما تظهر بعض مضاعفات المرض حتى وان كان معدل الهيموجلوبين أكثر من ٧ جرام لكل ١٠٠ مليليتر ، وقبل نقل الدم يجب أن يتم إجراء اختبار تحديد فصائل الدم الأساسية والثانوية وذلك لإمكانية تحديد الأجسام المضادة لاحقاً ، وكذلك اختبار الدم المطابق لمنع حدوث تفاعلات نقل الدم ، كما يجب إجراء اختبار فحص الأجسام المضادة للمريض قبل كل نقل دم لاختيار كيس الدم المناسب.

٢. ما هي مواصفات الدم المنقول؟

أ. يجب أن يكون آمن ويشمل ذلك :

✓ أن يكون من متبرع متطوع سليم من الأمراض المعدية ويفضل أن يكون هناك عدد محدد من المتبرعين المنتظمين لكل مريض.

- ✓ أن يكون تم أجراء الفحوصات اللازمة لضمان سلامة الدم من الأمراض المعدية مثل : الالتهاب الكبدي والايدز وغيرها.
- ✓ أن يكون تم اجراء اختبارات التوافق مع المريض.

ب. أن يكون عبارة عن كريات الدم الحمراء فقط.

ج. أن يكون حديث التبرع به ولم يمضي على التبرع به أكثر من أسبوعين.

د. أن يكون خالي من كريات الدم البيضاء ويتم ذلك من خلال ترشيح الدم بواسطة فلتر اما أثناء التبرع في بنك الدم أو أثناء نقل الدم بواسطة فلتر خاص لذلك ، وتنقية الدم من كريات الدم البيضاء مهم جداً لمنع تفاعلات نقل الدم وارتفاع درجة الحرارة أثناء نقل الدم.

٣. برنامج نقل الدم المعتمد عالمياً:

ويسمى نقل الدم العالمي (Hyper transfusion Regimen) ويهدف هذا البرنامج إلى نقل الدم بكمية كافية لضمان المحافظة على نسبة الهيموجلوبين بمعدل ٩ – ١٠,٥ جرام لكل ١٠٠ مليلتر بصفة دائمة قبل نقل الدم.

ويمكن تحقيق ذلك بأتباع الخطوات التالية:

- ❖ يتم نقل الدم بمعدل كل ٢ – ٥ أسابيع حسب حاجة المريض.
- ❖ كمية الدم تكون بمقدار ١٠ – ١٥ مليلتر لكل كيلو جرام من وزن المريض.
- ❖ أن تكون نسبة الهيموجلوبين من ١٣ – ١٥ جرام لكل ١٠٠ مليلتر بعد نقل الدم.

مضاعفات نقل الدم:

تفاعلات نقل الدم المعاكسة وتشمل:

١. تفاعلات نقل الدم الحرارية وتحدث بسبب وجود كريات الدم البيضاء وعدم ترشيح الدم ، وأعراضها ارتفاع في درجة الحرارة أثناء نقل الدم مع رعشة ، ويمكن تفادي هذه المشاكل باستخدام فلتر الدم لترشيح وتنقية الدم من كريات الدم البيضاء.

٢. تفاعلات تكسر الدم الحادة ، وتحدث بسبب خطأ في توافق فصائل الدم ويحدث تكسر شديد لكريات الدم الحمراء ومن أعراضها:

- ارتفاع درجة الحرارة
- زيادة صفار الجسم
- تغير لون البول
- انخفاض ضغط الدم
- صدمة دموية وفشل في الكلى.

علاج زيادة نسبة الحديد بالدم

يرتفع الحديد في الدم عند مرضى الثلاسيميا بسبب زيادة كمية الحديد الذي يحصل عليه المريض من نقل الدم المتكرر ، وكذلك بسبب زيادة امتصاص الحديد من الامعاء عند المرضى وفي حالة عدم التخلص من الكمية الزائدة في الدم تترسب في اعضاء الجسم

وتسبب مضاعفات خطيرة ، لذلك علاج زيادة الحديد يشمل :

أ. استخدام الأدوية الطاردة للحديد بصفة مستمرة لمنع زيادة الحديد.

ب. التقليل من كمية الدم المنقول للمريض قدر الامكان.

ج. تخفيض نسبة امتصاص الحديد من الأمعاء.

استخدام الأدوية الطاردة للحديد

قبل البدء باستخدام الأدوية يجب إجراء التقييم الطبي لتحديد زيادة نسبة الحديد ويتم ذلك من خلال إجراء الفحوصات الطبية التالية:

١. تحديد نسبة الحديد(الفيريتين بالدم) Feritin

وهذا الفحص هو الشائع ولكن يتأثر هذا الفحص بعوامل خارجية أخرى لذلك هو ليس دقيق بدرجة عالية.

٢. فحص الرنين المغناطيسي الخاص لتحديد نسبة الحديد ويسمى (MRI T2*)

ويجرى لتحديد نسبة ترسب الحديد على القلب والكبد وهو دقيق جداً ومن أفضل الفحوصات، حيث لا يحتاج إلى تدخل بالجسم بواسطة أجهزة أو أدوات طبية ، وهو متوفر في عدة مراكز بالمملكة العربية السعودية.

٣. وخزة الكبد (Liver Biopsy)

هذا الاختبار لا يتم إجراءه بصفة روتينية ، حيث يتم من خلال أخذ عينة من الكبد ومن ثم يتم تحديد نسبة الحديد في أنسجة الكبد وهناك مضاعفات لهذا الفحص ، ولكن يعتبر من أدق الفحوصات التي تحدد نسبة الحديد لدى مريض الثلاسيميا.

متى يتم البدء في استخدام الأدوية ؟

يبدأ المريض في استخدام العلاج الطارد للحديد عندما تصل نسبة الحديد بالدم (الفيريتين) إلى ١٠٠٠ ميكرو جرام لكل ليتر ، أو عندما يتم نقل الدم لمدة سنة تقريباً.

الأدوية الطاردة للحديد :

أولاً : الديسفيروكسامين المعروف بالديسفرال :

علاج الديسفرال هو من أقدم أدوية الحديد وتم اكتشافه منذ عام ١٩٦٠م ، وهو من أفضل الأدوية التي تعمل على تخفيض نسبة الحديد بالدم ولازال يستخدم عن طريق الإبر تحت الجلد أو عن طريق الوريد ولا يمكن استخدامه عن طريق الفم ، و يسبب مضاعفات متعددة وأهمها الآلام في موضع الإبرة والحساسية وعدم تحمل استخدامه تحت الجلد لفترة طويلة ، لذلك يحجم معظم المرضى عن استخدام هذا العلاج ونسبة الاستجابة لاستخدامه ضعيفة جداً.

طريقة استخدام العلاج:

- **الجرعة** : ٢٠ – ٤٠ ملجم لكل كيلوجرام من وزن الجسم للأطفال ، وقد تصل ٥٠ ملجم لكل كيلوجرام من وزن الجسم للبالغين؟
- **الموضع** : تحت الجلد أو بالوريد
- **فترة العلاج** : يستخدم العلاج بواسطة مضخة لحقن العلاج عن طريق ابره تحت الجلد ويستمر إعطاء العلاج لمدة ٨ – ١٢ ساعة يومياً بمعدل ٥ أيام بالأسبوع.
- **تحضير العلاج** : يتم تحضير العلاج بإذابة ٥٠٠ مليجرام من الدسفرال في ٥ مليلتر من الماء وذلك ليصبح تركيز العلاج ١٠٪.
- **موضع إدخال المحلول** : يوضع المحلول تحت الجلد ويجب أن تتخذ كل الاحتياطات اللازمة لتجنب إدخال الإبرة قرب الأوعية الدموية أو الأعصاب ، ويجب تدوير موضع الإبرة بصفة مستمرة ، وأفضل موضع هو البطن ولكن يمكن وضع الإبرة في الفخذ أو الكتف.

استخدام الديسفرال عن طريق الوريد : يمكن استخدام الديسفرال عن طريق الوريد بواسطة مضخة لمدة ٢٤ ساعة ، وهذه الطريقة تؤدي إلى فاعلية عالية للعقار ولها نتائج ايجابية في تخفيض حديد الدم وتستخدم هذه الطريقة في الحالات التالية :

١. الارتفاع الشديد لحديد الدم ويكون ذلك :
   أ - عندما تكون نسبة الفيريتين أكثر من ٢٥٠٠ ميكروجرام لكل ليتر.
   ب - عندما تكون نسبة الحديد في أنسجة الكبد أكثر من ١٥ ميكروجرام لكل جرام من وزن الكبد.
٢. عند حدوث مضاعفات ترسب الحديد بالقلب في حالة زيادة نسبة الحديد إلى المستوى الشديد من خلال فحص الرنين المغناطيسي (MRI T2*)
٣. المريض الذي يعاني من التهاب الكبد (ج) المزمن مع ارتفاع نسبة الحديد.
٤. عند تجهيز المريض لعملية زراعة النخاع في حال ارتفاع نسبة الحديد عند المريض.

مضاعفات استخدام عقار الديسفرال:

١. تفاعلات موضعية بالجلد.

وهي أهم الآثار الجانبية التي تمنع استخدام الديسفرال بصفة مستمرة من المرضى ، ويحدث ألم وشعور بالحكة وعدم الراحة ويظهر احمرار بالجلد وقد يحدث التهاب وتقرح بالجلد.

٢. الحساسية الشديدة للديسفرال

في بعض الحالات النادرة يحدث حساسية شديدة بالجسم لمادة الديسفرال عند بعض المرضى.

٣. التأثير على السمع والنظر.

قد تحدث بعض المضاعفات على العين والسمع عند استخدام جرعة عالية أكثر من ١٠٠ ملجم لكل كيلوجرام من وزن الجسم ، وتشمل الأعراض الغشاء الليلي ضعف في مجال الرؤية عمى الألوان والتهاب الشبكية ، أيضاً الجرعة العالية قد تؤثر على السمع ويسبب ضعف السمع.

٤. الالتهابات الجرثومية.

في بعض الحالات قد تحدث التهابات جرثومية بواسطة بكتريا تسمى (ايريسينيا انتيركولوتيكا) بالجهاز الهضمي وتسبب ألم في البطن و إسهال.

٥. هشاشة العظام.

قد يحدث تأثير على العظام مع الجرعات المكثفة من الديسفرال خاصة في حالة انخفاض معدل حديد الدم وتظهر مشكلة العظام في الاشعة على صورة هشاشة العظام سبب نقص كثافة العظام .

كيف يتم التقليل من المضاعفات ؟

يمكن التقليل من مضاعفات الديسفرال خاصة الموضعية بإتباع الآتي:

١) استخدام كريم مخدر موضعي يسمى اميلا كريم (Emila Cream) ويوضع مكان وخز الإبرة قبل الحقن بمدة كافية ، ويساعد على تخفيف الآلام و معاناة المرضى.
٢) إضافة علاج الكورتيزون على محلول الديسفرال بمقدر ٥ إلى ١٠ ملجم من الهيدروكورتيزون عند كل جرعة ، وهذا يساعد في تقليل التفاعلات الموضعية.
٣) استخدام ابر خاصة عامودية تساعد أيضاً على تخفيف الآلام.

ما هي أهمية استخدام فيتامين ج؟

ينصح باستخدام فيتامين ج اثناء استخدام الديسفرال حيث أنه يساعد على زيادة التخلص من الحديد ولكن يجب استخدامه بجرعة محددة ، فتكون الجرعة ٥٠ملجم للمريض الذي عمره أقل من ١٠ سنوات وتكون ١٠٠ ملجم لمن هو اكبر من ١٠ سنوات.

ثانياً : الديفيريبرون أو (الفيريبروكس).

هذا أول عقار طارد للحديد يستخدم عن طريق الفم وبدأ استخدامه منذ عام ١٩٨٠م في أوروبا والآن معتمد من قبل الإدارة الأمريكية للأغذية والدواء (FDA) ، ويستخدم كخط علاج ثاني في حالة عدم القدرة على استخدام الديسفرال بسبب مضاعفاته أو أسباب أخرى.

يتم التخلص من الحديد عن طريق البول مثل الديسفرال لذلك يظهر تغير لون البول أثناء استخراجه.

للعقار فعالية عالية في التخلص من حديد القلب خاصة عندما يستخدم بالشراكة مع الديسفرال ، أيضا بالتجربة وجد أن له فاعلية في تخفيض نسبة حديد الدم عندما تكون مرتفعة جداً أكثر من ٢٥٠٠ ميكروجرام.

الجرعة : ٧٥ – ١٠٠ ملجم لكل كيلوجرام من وزن المريض في اليوم ، وهي عبارة عن حبوب تعطى ثلاثة مرات في اليوم ويفضل أخذ العلاج مع الوجبة الغذائية لتقليل الاضطرابات المعوية مثل الغثيان والقيء.

الآثار الجانبية :

أ. من أهم الآثار الجانبية لهذا العقار هو انخفاض كريات الدم البيضاء والتي تؤدي إلى نقص مناعة الجسم وتعرض المريض لالتهابات جرثومية خطيرة ، لذلك يحتاج المريض إلى متابعة دورية لتحليل الدم ومعرفة مستوى كريات الدم البيضاء كل أسبوع، وقد أوضحت دراسة شاملة في عدة مراكز أنه عند إجراء اختبار فحص دم كل شهر عند أخذ الدم يكون مناسب لمتابعة الآثار الجانبية لهذا العقار ، كما أوضحت الدراسة أن نسبة حدوث هذه المشكلة الجانبية نادرة جداً.

ب.اضطرابات الجهاز الهضمي : وهي من أكثر المشاكل شيوعاً وأحد أسباب عدم أخذ العلاج بصفة منتظمة ، وتشمل الأعراض الشعور بالغثيان والقيء وآلام البطن.

ج. التهاب المفاصل : يحدث لبعض المرضى ألم وتورم للمفاصل وخاصة مفصل الركبة ، وهذه الأعراض تختفي بإيقاف العلاج.

د. تأثير العلاج على الأجنة : أوضحت الدراسات احتمال تأثير العقار على الأجنة ، لذلك لا ينصح باستخدامه أثناء الحمل أو عند التفكير بالإنجاب عند النساء.

ه. تأثيره على الكبد والكلى.

ثالثاً : ديفراسيرول (أكسجيد)

وهو أحدث عقار طارد للحديد يستخدم عن طريق الفم ويعطى جرعة واحدة في اليوم ويعتبر الخط الأول في الاستخدام ، وتم اعتماده للاستخدام على مستوى العالم من قبل الإدارة الأمريكية للغذاء والدواء عام ٢٠٠٥م ، وقد أظهرت الدراسات فاعلية هذا العلاج في التخلص من الحديد عند استخدامه بانتظام خاصة عند استخدامه في المرضى الذين يكون مستوى الحديد لديهم غير مرتفع بنسبة عالية ، لذلك يفضل استخدامه عند البدء في استخدام علاج طارد الحديد قبل ارتفاع الحديد بنسبة عالية

وأيضاً للعلاج فاعلية في إزالة الحديد من الكبد وهناك دراسات أولية توضح فاعلية العلاج في إزالة الحديد من القلب ، كما يمكن استخدام العلاج أثناء الحمل.

الجرعة : ٢٠ – ٤٠ملجم لكل كيلو جرام من وزن المريض ، والعلاج عبارة عن حبوب فوارة تذوب في الماء أو العصير بشكل جيد ويؤخذ الدواء في معدة خاوية أي قبل الأكل بنصف ساعة تقريباً.

الآثار الجانبية للعلاج :

أ. اضطرابات الجهاز الهضمي مثل : الغثيان - القيء - آلام البطن - الإسهال – الإمساك

ب.حساسية الجلد : ويحدث ذلك بظهور طفح جلدي في جميع أجزاء الجسم.

ج. تأثيرات جانبية على أداء الكلى والكبد.

تقييم مستوى الحديد أثناء استخدام الأدوية

يجب تقييم نسبة الحديد بالدم بصفة منتظمة لجميع المرضى وذلك بإجراء الفحوصات التالية:

أ -تحديد الحديد بالدم الفيريتين (FERRITEN):

وهو الأكثر شيوعاً ومتوفر في معظم مراكز أمراض الدم والمستشفيات العامة ، ومستوى الحديد المثالي ان تكون النسبة أقل من ١٠٠٠ميكروجرام لكل ليتر ، ولكن احتمال حدوث مضاعفات تكون ضئيلة عندما تكون النسبة أقل من ٢٥٠٠ميكروجرام لكل ليتر ، لذلك يجب على المريض أن لا يسمح بارتفاع نسبة الحديد لأكثر من ٢٥٠٠ميكروجرام لكل ليتر على الإطلاق لتجنب المضاعفات الخطيرة.

ويجب أن يتم إجراء الفحص كل ٦ أشهر تقريباً.

ب - تحديد نسبة الحديد بالجسم بواسطة جهاز الرنين المغنطيسي (MRI T2*):

وهذا الفحص أكثر دقة ولكن غير متوفر في كثير من مراكز أمراض الدم أو المستشفيات وفي حالة توفر هذا الجهاز ينصح بإجراء هذا الفحص سنوياً.

مضاعفات ارتفاع الحديد بالجسم عند مرضى الثلاسيميا

هناك العديد من المضاعفات تحدث للمرضى بسبب الارتفاع العالي للحديد وعدم استخدام الأدوية الطاردة للحديد بانتظام ، وهذه المضاعفات بعضها خطير قد يؤدي للوفاة.

وأهم هذه المضاعفات ما يلي:

١. هبوط القلب.

مضاعفات القلب تعتبر من أهم مضاعفات ارتفاع الحديد وهي من أخطر المضاعفات ومن الأسباب الرئيسية للوفاة وتزداد نسبة حدوث هذه المضاعفات عند زيادة نسبة الحديد (الفيريتين) عن ٢٥٠٠ ميكروجرام لكل ليتر حيث يحدث ترسب للحديد في عضلة القلب ويؤدي ذلك إلى اضطرابات متعددة تشمل اضطراب نظام القلب وهبوط في وظائف القلب ويكون العلاج بتكثيف استخدام الأدوية الطاردة للحديد مثل استخدام الديسفرال عن طريق الوريد على مدى ٢٤ ساعة بالإضافة إلى استخدام عقار الدفيروبرون هذا بالإضافة إلى استخدام الأدوية الخاصة لتحسين وظيفة القلب وتنظيم اضطراب القلب.

٢. هبوط الكبد

ترسب الحديد بالكبد يؤدي إلى التهاب مزمن بالكبد ينتج عنه تلف خلايا الكبد مما تودي إلى خلل في وظائف الكبد وهبوط الكبد وتزداد مضاعفات الكبد مع وجود التهاب الكبد الوبائي (ج) وظهور علامات ارتفاع الحديد بالكبد غالباً ما يكون مؤشر لحدوث مضاعفات القلب ، ويكون العلاج باستخدام الأدوية الطاردة للحديد بشكل مكثف ومنتظم.

٣. مضاعفات الغدد الصماء.

ارتفاع الحديد يؤثر على معظم الغدد الصماء ولكن بنسب متفاوتة ، وأهم اضطرابات الغدد الصماء نتيجة ارتفاع نسبة الحديد ما يلي:

أ. تأخر البلوغ الجيني وضعف وظيفة الغدد التناسلية:

يعتبر تأخر البلوغ من أكثر المضاعفات المرتبطة بالغدد الصماء شيوعاً وتحدث نتيجة ضعف في إفراز الهرمونات الخاصة بالبلوغ ويكون العلاج باستخدام الهرمونات اللازمة والمتابعة المنتظمة من قبل استشاري الغدد الصماء.

ب. قصر القامة:

قصر القامة من المشاكل الشائعة عند الكثير من المرضى خاصة مع عدم الانتظام في العلاج وأسبابها متعددة ومنها ضعف إفراز هرمون النمو بسبب تأثر الغدة النخامية ، والرعاية الطبية الشاملة تساعد على تفادي هذه المشكلة بالإضافة إلى استخدام بعض الهرمونات الخاصة لتحسين قصر القامة.

ج. قصور الغدد الجار درقية:

قصور الغدة الجار درقية يؤدي إلى اضطراب في الكالسيوم بالدم بالإضافة إلى الهرمون الخاص بتنظيم مستوى الكالسيوم وهذا القصور يؤدي إلى مشكلة هشاشة العظام بالإضافة إلى مشاكل اخرى ويكون العلاج باستخدام عقار الكالسيوم وفيتامين (د).

د. مرض السكري:

مرض السكري من المضاعفات التي تحدث بنسبة ضئيلة لدى مرض الثلاسيميا نتيجة ترسب الحديد في البنكرياس ، وعند حدوثها يتم تكثيف علاج إزالة الحديد بالإضافة إلى علاج مرض السكري.

٤. *قصور الغدة الدرقية:*

هذه المضاعفات تحدث بنسبة ضئيلة عند مرضى الثلاسيميا وغالباً تكون غير ظاهرة ويتم اكتشافها من خلال برنامج الرعاية الشاملة وأجراء الفحوصات الروتينية أثناء زيارة العيادة المشتركة وعلاجها يكون باستخدام هرمون الغدد الدرقية والمتابعة المنتظمة.

٥. هشاشة العظام.

هشاشة العظام من المشاكل التي تحدث بنسبة عالية لدى مرضى الثلاسيميا وأسبابها متعددة ومنها قصور وظائف الغدد الصماء وعدم الانتظام في نقل الدم بالإضافة إلى الآثار الجانبية لبعض الأدوية مثل الديسفرال ومن أعراضها حدوث الآلام بالعظام والمفاصل وقد يحدث كسور بالعظام.

ويتم التشخيص بواسطة إجراء اختبار تحديد كثافة العظام وعلاجها يكون باستخدام الكالسيوم وفيتامين (د) بالإضافة إلى أدوية أخرى حديثة خاصة بالمرض.

استئصال الطحال

عندما يزداد حجم الطحال عند مرضى الثلاسيميا فإنه يؤدي إلى زيادة الحاجة إلى نقل كمية أكبر من الدم نتيجة زيادة تكسر الدم بالطحال وزيادة نقل الدم تؤدي إلى زيادة نسبة الحديد بالدم ويحدث تضخم الطحال في حالة تأخر تشخيص وعلاج مريض الثلاسيميا أو في حالة عدم علاج المريض بالطريقة المثالية وإعطاء الكمية الكافية من الدم للمحافظة على مستوى الهيموجلوبين المثالي من ٩ – ١٠,٥ جرام لكل ديسيلتر

يتم اتخاذ قرار استئصال الطحال في الحالات التالية:

١) في حالة زيادة استهلاك الدم المنقول عن المعدل الطبيعي بحيث يكون أكثر من ٢٠٠ مليليتر لكل كيلوجرام من الجسم في السنة

٢) التضخم الشديد في حجم الطحال والذي يكون مصحوباً ببعض الأعراض مثل الألم بالبطن والإحساس بالتخمة والامتلاء ، وأيضاً عندما يكون الطحال الكبير مبعثاً للقلق من احتمال حدوث تمزق للطحال نتيجة الإصابة في البطن.

٣) في حالة النقص المستمر لكريات الدم البيضاء أو الصفائح الدموية الناتج عن زيادة نشاط الطحال وهدم وتكسير كريات الدم البيضاء والصفائح ، مما ينتج عن ذلك نقص المناعة وزيادة احتمال العدوى البكتيرية وكذلك النزيف المتكرر بسبب نقص الصفائح.

عملية استئصال الطحال :

تتم عملية استئصال الطحال بعملية جراحية بواسطة المنظار الجراحي ، وهي أكثر شيوعاً في الوقت الحالي ، ولكن يمكن في بعض الحالات الاستئصال بواسطة الجراحة التقليدية من خلال فتح البطن ، وغالباً ما يتم أجراء تقييم لحصوات المرارة قبل الجراحة لتأكد من عدم وجود حصوات مرارة حيث أن بعض مرضى الثلاسيميا تحدث لهم مضاعفات تكوين حصوات بالمرارة وفي حالة وجودها يتم إزالة واستخراج الحصوات أثناء استئصال الطحال.

ومن الإجراءات الوقائية قبل الاستئصال انه يجب إعطاء المريض التطعيمات اللازمة عن بعض أنواع البكتيريا قبل أسبوعين على الأقل من موعد الجراحة.

مضاعفات استئصال الطحال

أهم مضاعفات استئصال الطحال ما يلي:

١) التسمم الجرثومي الدموي

الطحال له وظيفة مهمة لدى الأطفال وهي اعطاء مناعة خاصة ضد بعض انواع البكتيرية وعند استئصال الطحال تزداد مخاطر الاصابة بالالتهابات البكتيرية والتي تؤدي إلى تسمم الدم في حالة عدم اتباع الاجراءات الوقائية.

٢) ارتفاع عدد الصفائح الدموية بشكل كبير قد تصل إلى ٢ مليون لكل ملليتر مكعب وارتفاع عدد الصفائح قد يؤدي إلى حدوث جلطات دموية في بعض شرايين الدم خاصة مع زيادة احتمالية التجلط لدى مرضى الثلاسيميا.

الإجراءات الوقائية لعملية استئصال الطحال

هناك بعض الإجراءات الوقائية قبل وبعد العملية وأهمها ما يلي:

أ. أخذ التطعيمات ضد بعض أنواع البكتيريا قبل أسبوعين على الأقل من أجراء العملية.

ب. استخدام المضاد الحيوي الوقائي بعد العملية ويستخدم غالياً عقار البنسلين (أوسبين) بجرعة ١٢٥ملجم للأطفال الأقل من عامين وجرعة ٢٥٠ملجم لمن هم أكبر من عامين ويستمر العلاج حتى سن البلوغ وقد ينصح باستخدامه مدى الحياة.

ج. استخدام عقار الاسبيرين عند ارتفاع عدد الصفائح الدموية إلى عدد مليون لمنع الإصابة بالجلطات الدموية.

د. التثقيف الصحي للمريض:

يجب أن يكون المريض على علم ببعض الإجراءات الوقائية لتفادي حدوث تسمم بكتيري بالدم ومن ذلك مراجعة المستشفى عند حدوث ارتفاع في درجة الحرارة لكي يتم إجراء اللازم من قبل الطبيب ومن ذلك إجراء الفحص المبدئي الشامل وأخذ مزرعة الدم و البدء الفوري للمضادات الحيوية اللازمة.

تقليل امتصاص الحديد من الأمعاء:

امتصاص الحديد يزداد لدى مرضى الثلاسيميا ويزيد الامتصاص مع انخفاض مستوى الهيموجلوبين ، لذلك لتخفيض مستوى الحديد يجب اتخاذ الوسائل التي تساعد على تقليل امتصاص الحديد من الأمعاء ومنها:

١. المحافظة على مستوى الهيموجلوبين بنسبة عالية من ٩ - ١٠,٥ جرام لكل ديسيلتر وذلك بالانتظام في نقل الدم في المواعيد المحددة وبأخذ الكمية الكافية في كل مره.
٢. تناول الأطعمة التي تقلل من امتصاص الحديد مثل الشاي الأسود.
٣. عدم تناول الأطعمة التي تحتوي على كمية عالية من الحديد مثل الكبد واللحوم الحمراء.

تحسين الاستجابة للأدوية الطاردة للحديد

تعرف الاستجابة بمدى التزام المريض بتعليمات الطبيب العلاجية واستخدام العلاج بصفة منتظمة.

ويمكن تحسين الاستجابة من خلال توفير العلاج المناسب للمريض وتقليل الآثار الجانبية للعلاج ومن ذلك:

- توعية المريض وتثقيفه بالطريقة الصحيحة لاستخدام العلاج من خلال ورش العمل والتثقيف الجماعي.
- توفير الأدوية والمستلزمات اللازمة لاستخدام العلاج مثل الإبر المناسبة والمضخات وغير ذلك.
- تحضير عقار الديسفرال بطريقة صحيحة ويشمل ذلك تركيز المحلول.

- إضافة علاج الكورتيزون إلى المحلول.
- استخدام كريم (اميلا كريم) في موضع الحقنة.
- توعية المريض عن الاستخدام الصحيح لأدوية الحديد عن طريق الفم (الفيروبروكس والأكسجيد)
- مراقبة الآثار الجانبية بصفة منتظمة بإجراء الفحوصات اللازمة.
- تقديم الرعاية الشاملة والتي تساعد المريض نفسياً واجتماعياً على الاستجابة للعلاج ويشمل ذلك تأمين الاحتياجات اللازمة لمراكز أمراض الدم والثلاسيميا من الخدمات الطبية والاجتماعية.

عملية زراعة النخاع العظمي:

زراعة النخاع لمرضى الثلاسيميا يعتبر العلاج الناجح لهذا المرض ونتائج الزراعة أصبحت ممتازة مع الخبرات المتراكمة خلال العشرين سنة الماضية.

وقبل إجراء العملية يجب أن يؤخذ في الحسبان الأمور التالية:

١) أن تتم العملية في مرحلة مبكرة قبل ٥ سنوات إن أمكن قبل ظهور مضاعفات زيادة الحديد بالدم.

٢) أن يقوم الطبيب والمريض والأسرة باتخاذ القرار من خلال الاجتماع والنقاش وعمل موازنة بين محاسن الزراعة والمضاعفات المحتملة وبين الاستمرار في نقل الدم والالتزام باستخدام الأدوية الطاردة للحديد.

متطلبات الزراعة:

- ❖ وجود مركز متخصص ذو خبرة عالية وطويلة مع نسبة عالية من النجاح.
- ❖ وجود متبرع متطابق ويفضل أن يكون أحد الأشقاء حيث تكون نسبة النجاح عالية ، ويمكن إجراء الزراعة من متبرعين غير الأقارب ولكن نسبة النجاح تكون ضعيفة مع زيادة احتمال حدوث مضاعفات.

إجراءات الزراعة:

يتم تحضير المريض قبل الزراعة بإجراء التقييم الشامل وتخفيض نسبة الحديد إلى المستوى المناسب ، وأيضاً يتم إعطاء المريض الأدوية الكيماوية لتخفيض مناعة الجسم ، بعد ذلك يتم نقل النخاع العظمي من المتبرع ويحقن عن طريق الوريد إلى المريض ، ويبقى المريض في المستشفى لفترة مناسبة يتم متابعة الاستجابة للزراعة ، وكذلك مراقبة المضاعفات والالتهابات الجرثومية ، وتصل نسبة النجاح حالياً أكثر من ٩٠٪.

الرعاية الطبية الشاملة لمريض الثلاسيميا

مرض الثلاسيميا من الأمراض الوراثية المزمنة يستمر مع المريض مدى الحياة في حالة عدم اجراء زراعة نخاع لذلك يتطلب على المريض وإفراد أسرته التعايش مع المرض ليتمكن المريض من العيش حياة سعيدة ومستقرة ، وممارسة الأعمال الاجتماعية وشؤون الحياة اليومية ويتحقق ذلك بالاهتمام المنتظم بكل ما يتعلق بحالته المرضية والتقيد بتعليمات الأطباء ضمن برنامج الرعاية الطبية الشاملة والتي تتضمن ما يلي:

١ - المتابعة المنتظمة بأحد مراكز الثلاسيميا والتي يتوفر فيها الفريق الطبي المتكامل والمكان المناسب بالمستشفى أو مجاور لمستشفى عام يتوفر به المرافق اللازمة وعلى أن يشمل أعضاء الفريق الطبي ما يلي :

أ. طبيب أمراض دم.

ب. ممرضات متدربات.

ج. أخصائية اجتماعية.

٢ - نقل الدم المنتظم

يجب على المريض الالتزام بنقل الدم ضمن برنامج نقل الدم المنتظم بالمركز للحفاظ على مستوى الهيموجلوبين المطلوب.

٣ - استخدام الأدوية الطاردة للحديد بانتظام مع متابعة نسبة الحديد (الفيريتين) بالدم بصفة دورية والمحافظة على المعدل المطلوب.

٤ - المتابعة بالعيادة المشتركة مع التخصصات الطبية الأخرى

ينصح مريض الثلاسيميا بالمتابعة بالعيادة المشتركة أو لدى استشاريين في التخصصات الطبية الأخرى التي يحتاج إليها مريض الثلاسيميا مثل استشاري الغدد الصماء واستشاري الجهاز الهضمي وكذلك استشاري النساء والتوليد ، وذلك لعلاج ومتابعة المضاعفات الناتجة عن ارتفاع نسبة حديد الجسم.

٥ - استخدام الأدوية الأخرى بانتظام

هناك أدوية أخرى يتم صرفها من قبل الطبيب المعالج أو استشاري التخصصات الطبية الأخرى حسب حاجة المريض لذلك ، مثل دواء البنسلين بعد استئصال الطحال أو أدوية هشاشة العظام أو أدوية نقص النمو والبلوغ وغير ذلك.

مضاعفات العدوى بسبب نقل الدم

نقل الدم يسبب عدوى لبعض الأمراض لكنها نادرة الحدوث في الوقت الحالي للتطور الكبير الذي حدث في التقنية واجراء الفحوصات بدقة من المتبرعين والتأكد من سلامة الدم قبل نقله للمرضى.

ومن أهم الأمراض التي تنقل بالدم ما يلي:

١) الالتهاب الكبدي (ج)

وهو من أكثر الأنواع شيوعاً لذلك ينصح بأجراء فحص دوري للمرضى لمعرفة مدى إصابتهم أو حملهم لهذا الفيروس وغالباً تكون الأعراض صامتة وعندما يتطور المرض تحدث مضاعفات والتهابات مزمنة قد تتطور إلى فشل الكبد.

والعلاج يكون باستخدام الأدوية الخاصة بهذا الفيروس وهي (الانترفيرون والرايبافارين) وهناك آثار جانبية لهذه الأدوية لذلك يجب أن يتم العلاج من قبل استشاري الجهاز الهضمي والكبد المختص في علاج مثل هذه الحالات.

٢) الالتهاب الكبدي (ب)

لقد حدث انخفاض كبير في نسبة العدوى من هذا الفيروس بسبب سياسة التطعيم لهذا الفيروس في معظم دول العالم ، وعلاج المرض يكون باستخدام العقارات الخاصة بالفيروس.

٣) الملاريا

قد تنتقل الملاريا من خلال نقل الدم ولكن بنسبة نادرة جداً وعند وجود احتمال حدوث هذا المرض يتم إجراء الاختبارات اللازمة للتشخيص ومن ثم العلاج.

الحياة الاجتماعية ومريض الثلاسيميا

مرض الثلاسيميا كما هو معلوم يعتبر أحد الأمراض المزمنة التي لها تأثيراتها الاجتماعية والنفسية المهمة وهي تؤثر على جميع أفراد الأسرة ، لذلك يجب أن يكون التعامل مع هذه الأمراض من خلال فريق طبي متكامل يهتم بجميع الجوانب الخاصة بالمريض من الأمور الطبية والاجتماعية والنفسية ، وعليه يجب أن يكون ضمن الفريق أخصائي اجتماعي ونفسي ، وعلى المريض التعايش مع المرض ومواجهة المصاعب في نقل الدم المستمر وأخذ عقار إزالة الحديد بانتظام وتحمل مضاعفاته طوال الحياة ، وعلى الفريق المعالج تهيئة المكان المناسب ليصبح المريض أحد أفراد أسرة العلاج ويعمل الجميع كفريق واحد ، ويؤدي هذا العمل المتكامل والمنتظم إلى إمداد الأطباء بفرصة جيدة لتنمية وتطوير حياة المريض البدنية والعاطفية والاجتماعية.

وإذا تم التعاون بين الفريق المعالج والمريض لتحقيق التوازن بين المرض وعلاجه يستطيع مريض الثلاسيميا أن يتمتع بنمط حياة طبيعي ويعيش التطور البدني والعاطفي منذ الطفولة حتى سن البلوغ وتكوين الأسرة.

وتشمل الحياة الاجتماعية لمريض الثلاسيميا ما يلي:

- ❖ المدرسة:

يستطيع مريض الثلاسيميا أن يتعلم بالمدرسة مثل بقية الأطفال الأصحاء دون الحاجة إلى مساعدة إضافية فقط يحتاج إلى المحافظة على مستوى الهيموجلوبين حسب الموصى به والانتظام في العلاج الموصى به من الطبيب وهناك نماذج من المرضى أنهوا تعليمهم الجامعي وحصلوا على أعلى الشهادات العلمية ومنهم الأطباء والصيادلة والعلماء.

- ❖ البيت:

يجب على الأسرة توفير البيئة المناسبة للمريض في المنزل ودعمه وتشجيعه على الانتظام في العلاج ، كما ينصح بأخذ الحذر بشأن مخاطر تربية الحيوانات الأليفة حيث أن بعض الحيوانات قد تكون أحد أسباب انتقال العدوى الفيروسية للمريض.

❖ العمل:

مريض الثلاسيميا لديه القدرة على العمل لذلك يجب تشجيعه على الانخراط في العمل والحصول على التعليم والمهارات المناسبة التي تساعده على العمل ، وأيضاً على أصحاب العمل تفهم حالة المريض ومساعدته على الانتظام في نقل الدم والعلاج.

❖ الأسرة:

يستطيع مريض الثلاسيميا تكوين أسرة وممارسة حياته الزوجية بشكل طبيعي والإنجاب ، ولكن قد يحتاج إلى دعم ومساعدة من قبل الأطباء المختصين في الغدد الصماء لعلاج بعض مشاكل تأخر البلوغ والمشاكل الجنسية.

❖ الحمل:

يمكن لمريضة الثلاسيميا الحمل ولكن يجب أن يتم ذلك تحت إشراف طبي متخصص من قبل طبيب النساء والتوليد والتخصصات الأخرى اللازمة مثل الغدد الصماء والقلب والجهاز الهضمي وغير ذلك ، ويجب أن تكون متابعة الحمل في مراكز متخصصة.

❖ السفر:

يحمل السفر درجة من المخاطر تتزايد إذا لم يستطيع المريض أن يعود بسرعة لمركز العلاج الأساسي وتلقي العلاج أثناء سفره في مركز متخصص أو لدى خبراء في علاج الثلاسيميا ، لذلك يجب على المريض قبل السفر مراجعة طبيبه ليقوم بتزويده بالمعلومات الأساسية وأيضاً بالمراكز المتاحة والمناسبة للعلاج أثناء سفره وكذلك تزويده بتقرير طبي عن حالته الصحية ، كما يجب عليه أخذ التطعيمات المناسبة قبل السفر إلى بعض الدول الموبوءة ببعض الأمراض المعدية.

❖ الأنشطة الاجتماعية:

على الفريق الطبي المعالج وأفراد الأسرة تشجيع مريض الثلاسيميا على ممارسة النشاط البدني والاستمتاع بالأنشطة الترفيهية والمشاركة في المناسبات والأنشطة الاجتماعية التي تعقد سنوياً بمناسبة اليوم العالمي للثلاسيميا والمناسبات الأخرى.

وليس هناك سبب في منعهم من المشاركة في الأنشطة البدنية إلا إذا كان هناك شروط طبية تحول دون ذلك مثل تضخم الطحال الشديد وهشاشة العظام التي قد تعرضهم للكسور ، كذلك ليس هناك ما يمنعهم من قيادة السيارات.

التغذية الخاصة بمرضى الثلاسيميا

مريض الثلاسيميا يحتاج إلى تغذية سليمة لكي يتمكن من النمو الطبيعي، ونقصد بالتغذية السليمة هي أن يتم تزويد الجسم بالعناصر الغذائية اللازمة لنمو الجسم، ونعني بذلك الغذاء المتوازن والمتكامل الذي يمد الجسم بالعناصر الغذائية الأساسية وهي البروتينات والكربوهيدرات والدهون بالإضافة إلى المعادن والفيتامينات.

ونظراً لارتفاع نسبة الحديد بالدم لدى معظم مرضى الثلاسيميا نتيجة لزيادة امتصاص الحديد من الأمعاء بالإضافة إلى نقل الدم المتكرر، لذلك يجب على مريض الثلاسيميا إتباع الإرشادات الغذائية التالية:

١ - عدم الإكثار من الأغذية الغنية بالحديد مثل الكبد واللحوم الحيوانية، صفار البيض ، الفواكه المجففة (التين، المشمش، الزبيب)، الخضروات الورقية ، العسل الأسود.

٢ - التقليل من العناصر التي تزيد من امتصاص الحديد في الطعام مثل :

أ) فيتامين ج الموجود في الليمون ، البرتقال، والفليفلة

ب) حمض التارتار tartaric acid الموجود في الجزر ، البطاطا، الملفوف.

ج) السيستين Cystein الموجود في لحم العجل، الغنم، الدجاج والسمك.

د) المواد المخمرة الموجودة في الخل صلصة الصويا

٣ - الإكثار من الأطعمة أو العناصر التي تخفف من إمتصاص الحديد .

وأهم الأطعمة التي تقلل من امتصاص الحديد ما يلي:

أ) مشتقات الحليب :

إن عنصر الكالسيوم الموجود بوفرة في الحليب واللبن والجبن وغيرها من مشتقات الحليب تقلل من امتصاص عنصر الحديد ، لذلك ينصح مرضى الثلاسيميا بتناول كوب من الحليب عند أكلهم اللحوم الحمراء، وكذلك استخدام الحليب واللبن ومشتقاتهما في إعداد الأطعمة التي تحتوي على اللحوم.

ب) **الحبوب** :

تساهم حبوب القمح والذرة والشوفان في تقليل امتصاص الحديد.

ج) الشاي والقهوة:

شرب الشاي والقهوة يومياً وخاصة مع وجبات الطعام يقلل من امتصاص الحديد ، ويفضل أخذ هذه المشروبات مع الحليب.

ما هي المواد الغذائية التي تحتوي على نسبة قليلة من الحديد ويمكن لمرضى الثلاسيميا تناولها:

- الخبز العربي، بياض البيض، سمك الهامور، الزبدة واللبنية
- الفواكه : مثل التفاح، التوت
- الخضار : مثل الملفوف، الخيار، الكوسا، الباذنجان، البطاطا
- العصائر: الجريب فروت، العنب، المانجو، البرتقال.
- الدهون الحيوانية والزيوت النباتية.

المراجع :

١. علم أمراض الدم وطرق الكشف عنها في المختبر

د/ عبد المغني عيضه الشبيتي

١٤٢٣هـ

٢. علم الدم

د/ عبد المجيد مصطفى الشاعر

د/ هشام ذيب كنعان

د/ عماد ابراهيم الخطيب

١٩٩١م

٣. قم بالتحليل قبل الإنجاب والتهليل في فقر الدم (الثلاسيميا) من الألف إلى الياء ودور الخلايا الجذعية في العلاج

أ/ محمود وليد أبو صبرة

دار القدس ٢٠١١م

٤. الخطوط الإرشادية للعلاج السريري لأنيميا البحر الأبيض المتوسط

الاتحاد العالمي للثلاسيميا (TIF) ١٤٢٣هـ

يوسف محمد نواب

عبير عمر منابري

الترجمة للنسخة العربية

البروفسور / سعود عرابي سجيني

محمد حسن قارى

٥. الوراثة في حالات من الصحة والمرض

أ.د.محسن بن علي الحازمي

الطبعة الثانية ١٤٣٥هـ ٢٠١٤م

6. Guide line for the clinical management of thalassemia
Thalassemia International Federation 2007
7. Experience with combination therapy of deferiproneanddesferrionamine In B-Thalassemia major patients with iron overload atmaternity and children hospital AL Madina AL Mnawarh SAUDI ARABIA
Zakaria AL Hawsawi, Mona Sairafy, Ahmad Trawa, MohamadZolaly, Abdul Rahman Al Hegaily□
Journal of Taibhuniversitymedical sciences 2010.
8. Deviating from safety guidelines during deferiprone therapy in clinicalpractice may not be associated with higher risk of agranulocytosis.
Mohssenelalfy, Yasser wali, MohamadQari, Ghazi Al Damanhouri, Youssef Al toubary, Dilekyazmam
Zakaria AL Hawsawi, etal.
pediatric blood cancer 2014

الفهرس

م	الموضوع	رقم الصفحة
١	المقدمة	١
٢	إهداء	٢
٣	تعريف مرض الثلاسيميا	٣
٤	الوراثة والمرض	٤
٥	أعراض المرض	٤
٦	تشخيص المرض	٥
٧	مضاعفات المرض	٥
٨	العلاج	٦
٩	برنامج علاج الثلاسيميا	٧
١٠	الأدوية الطاردة للحديد	١١
١١	تقييم مستوى الحديد أثناء استخدام الأدوية	١٧
١٢	مضاعفات ارتفاع الحديد بالجسم عند مرضى الثلاسيميا	١٨
١٣	استئصال الطحال	٢٠
١٤	تقليل امتصاص الحديد من الأمعاء	٢٣
١٥	زراعة النخاع	٢٥
١٦	الرعاية الطبية الشاملة لمريض الثلاسيميا	٢٦
١٧	التغذية الخاصة بمرضى الثلاسيميا	٣٠
١٨	المراجع	٣٢